

# **ПОСІБНИК З ПРОВЕДЕННЯ ІНФУЗІЇ В ДОМАШНІХ УМОВАХ ДЛЯ СПЕЦІАЛІСТІВ СИСТЕМИ ОХОРОНИ ЗДОРОВ'Я**

## **МІОЗИМ (АЛГЛЮКОЗИДАЗА АЛЬФА), ПОРОШОК ДЛЯ ПРИГОТУВАННЯ КОНЦЕНТРАТУ ДЛЯ РОЗЧИНУ ДЛЯ ІНФУЗІЙ**

**Цей Посібник не призначений для того, щоб пропонувати або рекомендувати інфузійну терапію в домашніх умовах кожному пацієнту. Рішення про проведення інфузійної терапії в домашніх умовах приймає лікуючий лікар який ознайомлений з поточним клінічним станом пацієнта та історією попередніх інфузій, після консультації з пацієнтом та/або його доглядальником.**

Цей документ не замінює Інформаційний пакет з безпеки (ІПБ), який є посібником для спеціалістів системи охорони здоров'я та розповсюджується у межах Плану управління ризиками, який надає додаткову інформацію про управління ризиками, пов'язаними із застосуванням ЛЗ МІОЗИМ. Зверніться до Інструкції для медичного застосування на сайті за посиланням: [www.drlz.com.ua](http://www.drlz.com.ua).

## **Зміст**

|          |                                                                                                             |           |
|----------|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-----------|
| <b>1</b> | <b>МЕТА ЦЬОГО ДОКУМЕНТА.....</b>                                                                            | <b>3</b>  |
| <b>2</b> | <b>ІНФОРМАЦІЯ ДЛЯ ССОЗ, ЯКІ ПРИЗНАЧАЮТЬ ЛЗ МІОЗИМ .....</b>                                                 | <b>4</b>  |
| 2.1      | ЗАГАЛЬНІ ПОЛОЖЕННЯ .....                                                                                    | 4         |
| 2.2      | ВИМОГИ ДО ПРОВЕДЕННЯ ІНФУЗІЙНОЇ ТЕРАПІЇ В ДОМАШНІХ УМОВАХ.....                                              | 4         |
| <b>3</b> | <b>ІНФОРМАЦІЯ ДЛЯ ЛІКАРІВ, ЯКІ ПРИЗНАЧАЮТЬ ЛЗ МІОЗИМ, ТА ДЛЯ ССОЗ, ЯКІ ПРОВОДЯТЬ ІНФУЗІЇ ЛЗ МІОЗИМ.....</b> | <b>6</b>  |
| 3.1      | ВИМОГИ ТА ОРГАНІЗАЦІЯ ІНФУЗІЙНОЇ ТЕРАПІЇ В ДОМАШНІХ УМОВАХ .....                                            | 6         |
| 3.2      | ЛІКУВАННЯ, ПРЕМЕДИКАЦІЯ ТА НЕВІДКЛАДНА МЕДИЧНА ДОПОМОГА .....                                               | 8         |
| <b>4</b> | <b>ІНФОРМАЦІЯ ДЛЯ ССОЗ, ЩО ПРОВОДЯТЬ ІНФУЗІЙНУ ТЕРАПІЮ .....</b>                                            | <b>10</b> |
| 4.1      | ВВЕДЕННЯ ЛЗ МІОЗИМ .....                                                                                    | 10        |
| 4.1.1    | Витратні матеріали.....                                                                                     | 10        |
| 4.1.2    | Перед розчиненням.....                                                                                      | 11        |
| 4.1.3    | Процедура розчинення .....                                                                                  | 12        |
| 4.1.4    | Приготування інфузійного розчину .....                                                                      | 13        |
| 4.1.5    | Спосіб застосування.....                                                                                    | 14        |
| 4.2      | РОЗПІЗНАВАННЯ ТА ЛІКУВАННЯ ПОБІЧНИХ РЕАКЦІЙ .....                                                           | 15        |
| 4.2.1    | Розпізнавання побічних реакцій .....                                                                        | 15        |
| 4.2.2    | Лікування побічних реакцій .....                                                                            | 16        |
| 4.3      | ПОВІДОМЛЕННЯ ПРО ПОБІЧНІ РЕАКЦІЇ .....                                                                      | 17        |

## **1 МЕТА ЦЬОГО ДОКУМЕНТА**

Мета цього документа — надати спеціалістам системи охорони здоров'я (ССОЗ) рекомендації щодо ведення пацієнтів, для лікування яких застосовують ЛЗ МІОЗИМ в домашніх умовах, для зниження важливих ризиків, а саме помилок при застосуванні лікарського засобу при проведенні інфузії в домашніх умовах та ризик розвитку інфузійних реакцій, включно з реакціями гіперчутливості та анафілактичними реакціями, з утворенням антитіл IgG та IgE або без нього.

## **2 ІНФОРМАЦІЯ ДЛЯ ССОЗ, ЯКІ ПРИЗНАЧАЮТЬ ЛЗ МІОЗИМ**

### **2.1 ЗАГАЛЬНІ ПОЛОЖЕННЯ**

Рішення про переведення інфузійної терапії ЛЗ МІОЗИМ в домашніх умовах приймає лікуючий лікар. При цьому лікуючий лікар має враховувати думку пацієнта та/або його доглядальника, а також стан здоров'я пацієнта.

Лікуючий лікар буде нести відповідальність за інфузію, проведену в домашніх умовах.

Відповідальність лікуючого лікаря полягає у організації безпечного введення лікарського засобу з метою уникнення ризику помилок при проведенні інфузії в домашніх умовах і зниження ризику розвитку інфузійних реакцій, зокрема реакцій гіперчутливості. Лікуючий лікар має це перевірити та задокументувати.

Процеси, наведені в цьому документі, є загальними рекомендаціями та регулюються вимогами національного законодавства та медичної практики.

### **2.2 ВИМОГИ ДО ПРОВЕДЕННЯ ІНФУЗІЙНОЇ ТЕРАПІЇ В ДОМАШНІХ УМОВАХ**

Перш ніж приймати рішення щодо проведення інфузійної терапії ЛЗ МІОЗИМ в домашніх умовах, лікуючий лікар визначає стан пацієнта і наявність ресурсів відповідно до наведених нижче критеріїв:

- Пацієнт добре переносив інфузію в стаціонарі або амбулаторних умовах і не мав в анамнезі інфузійних реакцій середнього або тяжкого ступеня протягом кількох місяців.
- Рішення про проведення інфузійної терапії в домашніх умовах приймається після повного медичного обстеження та підтвердження стану пацієнта стабільним та таким, що дозволяє отримувати інфузійну терапію в домашніх умовах. При оцінці відповідності стану пацієнта критеріям отримання інфузій в домашніх умовах необхідно враховувати супутні захворювання пацієнта та його здатність дотримуватися вимог

щодо отримання інфузійної терапії в домашніх умовах. Пацієнт не має перебувати на пізній стадії захворювання, що піддає його вищому ризику ускладнень, котрі вимагають проведення розширених медичних реанімаційних заходів, доступних тільки в умовах стаціонару. У пацієнта має бути неускладнений венозний доступ або може бути встановлений пристрій центрального венозного доступу, що дозволяє проводити відповідну інфузію.

- Пацієнт повинен мати бажання та здатність дотримуватися процедур інфузійної терапії в домашніх умовах.
- Інфраструктура, ресурси та процедури інфузійної терапії в домашніх умовах, включно з навчанням, мають бути встановлені лікуючим лікарем та доступні для ССОЗ, що проводитиме інфузійну терапію. Побутові умови повинні бути сприятливими для проведення інфузійної терапії в домашніх умовах, включно з чистотою приміщень, наявністю електропостачання, води, доступу до телефону, наявністю холодильника та фізичного простору для зберігання ЛЗ МІОЗИМ та інших інфузійних матеріалів.
- Інфузію в домашніх умовах має проводити ССОЗ, який має бути присутнім щоразу при проведенні інфузії в домашніх умовах і протягом певного часу після інфузії, визначеного лікуючим лікарем залежно від переносимості лікарського засобу пацієнтом.
- Якщо під час інфузії в домашніх умовах у пацієнта виникають побічні реакції, може виникнути необхідність у проведенні наступних інфузій у медичному закладі. Повернення до інфузій в домашніх умовах можливе після зникнення побічних реакцій та відповідного рішення лікуючого лікаря.

### **3 ІНФОРМАЦІЯ ДЛЯ ЛІКАРІВ, ЯКІ ПРИЗНАЧАЮТЬ ЛЗ МІОЗИМ, ТА ДЛЯ ССОЗ, ЯКІ ПРОВОДЯТЬ ІНФУЗІЇ ЛЗ МІОЗИМ**

#### **3.1 ВИМОГИ ТА ОРГАНІЗАЦІЯ ІНФУЗІЙНОЇ ТЕРАПІЇ В ДОМАШНІХ УМОВАХ**

Лікуючий лікар несе відповідальність за ініціювання всіх необхідних адміністративних дій, які дозволять іншим залученим сторонам (пацієнту та/або доглядальнику, ССОЗ, що проводить інфузійну терапію, постачальникам послуг з догляду вдома, аптеці) приступити до роботи та обговорити з пацієнтом та/або доглядальником рівень підтримки, який буде надано в ході терапії в домашніх умовах.

Лікуючий лікар несе відповідальність за організацію інфузійної терапії в домашніх умовах і має узгодити процедуру інфузії в домашніх умовах із ССОЗ, що її проводитиме. Далі ССОЗ організує усі етапи проведення інфузійної терапії в домашніх умовах.

ССОЗ, котрий буде проводити інфузійну терапію повинен мати кваліфікацію для проведення внутрішньовенних інфузій, пройти відповідне навчання щодо хвороби Помпе та застосування ЛЗ МІОЗИМ. Крім того, ССОЗ, що проводить інфузійну терапію, має бути навчений розпізнавати ймовірні інфузійні реакції (включно із серйозними побічними реакціями, зокрема анафілактичними реакціями) та методами їхнього лікування.

Початковий інструктаж та навчання ССОЗ, має бути проведений відповідно до вимог національного законодавства закладом охорони здоров'я (лікарнею) або ССОЗ, що має відповідний досвід.

За належне планування і моніторинг інфузійної терапії відповідають лікуючий лікар і ССОЗ, що проводить інфузійну терапію. ССОЗ, що проводитиме інфузійну терапію, звітуватиме лікуючому лікарю та координуватиме пацієнта та/або доглядальника в організації лікування в домашніх умовах та спільно з ними встановлюватиме необхідний рівень підтримки.

Лікуючий лікар встановлює протокол інфузійної терапії (див. розділ 3.2) і метод документування, який буде застосовувати ССОЗ, що проводить

інфузійну терапію (наприклад, журнал реєстрації або аналогічний документ). ССОЗ документує кожну проведену інфузію та передає ці документи лікуючому лікарю на регулярній основі за попереднім погодженням.

ССОЗ, що проводить інфузійну терапію, строго дотримується процедури приготування та введення ЛЗ МІОЗИМ та здійснює контроль за ходом інфузії згідно з інструкціями лікуючого лікаря.

Лікуючий лікар складає план надання невідкладної медичної допомоги в рамках протоколу інфузії, включно з відповідними заходами екстреної підтримки та моніторингу для ССОЗ, що проводить інфузійну терапію, в разі розвитку побічних реакцій, зокрема реакцій гіперчутливості, помилки при застосуванні лікарського засобу при проведенні інфузії в домашніх умовах або інфузійних реакцій під час і після інфузії. Ці заходи повинні враховувати індивідуальний клінічний стан пацієнта.

ССОЗ, що проводить інфузійну терапію, має здійснювати заходи невідкладної медичної допомоги згідно з індивідуальним планом для пацієнта. Лікуючий лікар повинен забезпечити наявність швидкої та надійної лінії зв'язку із ССОЗ, що проводить інфузійну терапію, щоб прискорити екстрене реагування, якщо потрібна негайна медична допомога (див. розділ 3.2, який містить інформацію про невідкладну медичну допомогу, розділ 4.2 про ведення пацієнта в разі розвитку інфузійних реакцій та розділ 4.3 про процедуру повідомлення про побічні реакції до підрозділу фармаконагляду компанії «Санофі»).

Лікуючий лікар повинен повідомити пацієнта та/або доглядальника про лікування, яке буде проводитися в домашніх умовах, пов'язані з цим ризики, зокрема реакції гіперчутливості та помилки при застосуванні лікарського засобу при проведенні інфузії в домашніх умовах, та надання медичної допомоги в домашніх умовах, і пацієнт та/або доглядальник мають погодитися на лікування в домашніх умовах. Пацієнт та/або доглядальник повинні розуміти природу захворювання і вміти розпізнавати побічні реакції, зокрема реакції гіперчутливості та помилки при застосуванні лікарського засобу при проведенні інфузії в домашніх умовах, а також розуміти, яких заходів слід дотримуватися у разі їхнього розвитку. Пацієнту необхідно надати Посібник

для пацієнта/доглядальника з проведення інфузії лікарського засобу МІОЗИМ в домашніх умовах, включно із щоденником для інфузій, в якому містяться контактні дані лікуючого лікаря детальна інформація про ознаки та симптоми інфузійних реакцій та рекомендовані дії для їх лікування. Крім того, пацієнту/доглядальнику слід надати щоденник інфузій для запису подробиць інфузії та документування впродовж усього періоду проведення інфузій будь-яких побічних та інфузійних реакцій, включно з реакціями гіперчутливості анафілактичного типу. Цей Посібник повинен бути заповнений пацієнтом/доглядальником, пацієнт має зберігати його вдома та показувати лікуючому лікареві під час регулярних контрольних візитів.

Пацієнтам, у яких спостерігаються побічні реакції (ПР), необхідно негайно звернутися до лікуючого лікаря або іншого визначеного ним фахівця. ПР можуть виникати під час інфузії або протягом декількох годин після її закінчення. Інструкції щодо повідомлення пацієнтом/доглядальником про ПР також включені до Посібника для пацієнта/доглядальника.

### **3.2 ЛІКУВАННЯ, ПРЕМЕДИКАЦІЯ ТА НЕВІДКЛАДНА МЕДИЧНА ДОПОМОГА**

Дозу ЛЗ МІОЗИМ, необхідний об'єм концентрату, об'єм інфузії, швидкість інфузії, все необхідне обладнання для проведення премедикації перед введенням ЛЗ МІОЗИМ, екстрене медикаментозне лікування, а також будь-які зміни визначатиме лікуючий лікар. Лікарські засоби та все необхідне обладнання для інфузій будуть надані відповідно до локальних процедур і правил.

Швидкість інфузії буде встановлено відповідно до швидкості інфузії ЛЗ МІОЗИМ, яка раніше переносилася пацієнтом у стаціонарі або амбулаторних умовах. **Правильне визначення об'єму та швидкості інфузії має велике значення для зниження ризику помилок при застосуванні лікарського засобу при проведенні інфузії в домашніх умовах. Об'єм та швидкість інфузії має визначати лікуючий лікар.** ССОЗ, що проводить інфузійну терапію, не повинен змінювати дозу та швидкість інфузії без консультації з лікуючим лікарем за винятком випадків, коли це необхідно з міркувань безпеки.

Оскільки ЛЗ МІОЗИМ призначають у дозі, що залежить від маси тіла, важливо регулярно контролювати масу тіла пацієнта, щоб забезпечити правильне дозування лікарського засобу. Лікуючий лікар визначає, як діяти у разі зміни маси тіла. Будь-які зміни в призначенні (доза або швидкість інфузії) повинні бути задокументовані.

Премедикацію (наприклад, антигістамінні лікарські засоби, парацетамол, ібупрофен, кортикостероїди) необхідно проводити відповідно до індивідуального призначення пацієнта. ССОЗ, що проводить інфузійну терапію, повинен суворо дотримуватися цієї схеми лікування.

Невідкладна медична допомога має бути доступною та надаватися лікуючим лікарем на основі індивідуального призначення в разі розвитку інфузійних реакцій. Перед проведенням інфузії в домашніх умовах ССОЗ, що проводить інфузійну терапію, має отримати інструкції (наприклад, у журналі реєстрації або подібному документі) та задокументований план надання невідкладної медичної допомоги. Крім того, під час інфузії в домашніх умовах має бути доступним обладнання для серцево-легеневої реанімації.

## **4 ІНФОРМАЦІЯ ДЛЯ ССОЗ, ЩО ПРОВОДЯТЬ ІНФУЗІЙНУ ТЕРАПІЮ**

Перед початком приготування ЛЗ МІОЗИМ ССОЗ, що проводить інфузійну терапію, має оцінити стан здоров'я пацієнта, включно із показниками життєдіяльності та ознаками лихоманки або інфекції. Будь-які відхилення від норми слід реєструвати в щоденнику інфузій. Пацієнти з гострим супутнім захворюванням, включно з респіраторною інфекцією, яка може спричинити респіраторний дистрес, під час інфузії ЛЗ МІОЗИМ мають вищий ризик розвитку інфузійних реакцій. У таких випадках інфузію не можна проводити, а лікування слід відновити після повного одужання пацієнта на розсуд лікуючого лікаря.

ССОЗ, що проводить інфузійну терапію, перевіряє наявність призначених лікарських засобів та засобів для проведення премедикації, лікарських засобів та обладнання для невідкладної медичної допомоги.

### **4.1 ВВЕДЕННЯ ЛЗ МІОЗИМ**

Інструкції із приготування інфузійного розчину, що стосуються розчинення, розведення та введення лікарського засобу, можна знайти в Інструкції для медичного застосування ЛЗ МІОЗИМ. Детальний опис наведено в цьому розділі.

#### **4.1.1 Витратні матеріали**

Лікарський засіб і наведені нижче витратні матеріали будуть надані ССОЗ, що проводитиме інфузійну терапію, за відповідним призначенням лікуючого лікаря.

- Флакони з ЛЗ МІОЗИМ, порошком для приготування концентрату для розчину для інфузій (50 мг на флакон), повинні зберігатися в чистому холодильнику при температурі від +2 °C до +8 °C (кількість необхідних флаконів розраховують залежно від маси тіла пацієнта).
- Стерильна вода для ін'єкцій для розчинення лікарського засобу Міозим (10,3 мл на флакон).

- 0,9 % розчин NaCl для внутрішньовенного введення.
- 0,9 % розчин NaCl для промивання інфузійної системи.
- 0,5 % хлоргексидин у 70 % спирті (антисептичний розчин).
- Необхідна кількість шприців об'ємом 10 мл, 20 мл та 50 мл залежно від дози ЛЗ МІОЗИМ.
- Стерильні голки для підшкірних ін'єкцій (калібр 20G або 21G), виходячи із запланованої кількості 2 голки на 4 флакони.
- Вбудований фільтр із розміром пор 0,2 мкм з низьким зв'язуванням білка.
- Витратні матеріали для встановлення периферичного або центрального венозного доступу відповідно до клінічних протоколів.
- Витратні матеріали, необхідні для внутрішньовенної інфузії відповідно до локальних рекомендацій, і матеріали, необхідні для дотримання гігієнічних і асептичних умов, а також правил утилізації відходів відповідно до затверджених рекомендацій законодавством.
- Лікарські засоби для проведення премедикації (за наявності).
- Лікарські засоби для невідкладної медичної допомоги.

#### **4.1.2 Перед розчиненням**

Перед розчиненням також рекомендується встановити пацієнтові венозний доступ (периферичний венозний катетер) або підключити центральний венозний доступ відповідно до протоколів лікування, щоб забезпечити можливість введення ЛЗ МІОЗИМ відразу після її розчинення.

- Перед приготуванням розчину для інфузії ССОЗ, що проводить інфузійну терапію, повинен переконатися, що флакони мають кімнатну температуру. Це можна зробити під час встановлення системи для внутрішньовенного введення. Флакони слід вийняти з холодильника та

залишити приблизно на 30 хвилин, щоб вони досягли кімнатної температури.

- Перевірте відповідність кількості флаконів.
- Перевірте флакони щодо зміни кольору, сторонніх часточок і терміну придатності. Не використовуйте флакони після закінчення зазначеного на упаковці терміну придатності.

#### **4.1.3 Процедура розчинення**

Зверніть увагу, що при розчиненні необхідно дотримуватися правил асептики!

- Зніміть відкидну кришку з флакона ЛЗ МІОЗИМ.
- Продезінфікуйте гумову пробку флакона хлоргексидином і дайте висохнути.
- Відкрийте контейнер зі стерильною водою для ін'єкцій.
- Відберіть необхідну кількість (мл) стерильної води в шприц.
  - Вміст кожного флакона слід розчинити шляхом повільного введення 10,3 мл води для ін'єкцій у кожен флакон. Кожен флакон міститиме 50 мг/10 мл (5 мг/мл).
- Уникайте сильного потоку води на порошок та утворення піни. Додавати воду для ін'єкцій повільно, крапля за краплею, щоб вона стікала по стінці флакона, а не безпосередньо на ліофілізат.
- Кожен флакон слід нахилити та обережно обертати, щоб розчинити ліофілізований порошок. Його не можна перевертати, крутити або струшувати.
- Після змішування можуть з'явитися маленькі бульбашки. Дайте розчину відстоятися протягом 10–20 хвилин, щоб зникли всі наявні бульбашки та щоб порошок було правильно розчинено.
- Повторіть процедуру для всіх флаконів ЛЗ МІОЗИМ.

- Щоб знизити ризик пошкодження ковпачка, голки можна міняти для кожних 4 флаконів.
- Слід негайно провести візуальний огляд флаконів з розчиненим лікарським засобом на предмет наявності механічних включень і зміни кольору. Отриманий концентрат має виглядати як прозорий розчин від безбарвного до блідо-жовтого кольору, який може містити часточки у вигляді тонких білих ниток або напівпрозорих волокон. Якщо під час візуального огляду виявлені сторонні часточки, відмінні від описаних вище, або якщо розчин змінив колір, його не слід використовувати.
- Рекомендується розводити ЛЗ МІОЗИМ відразу після розчинення.

#### 4.1.4 Приготування інфузійного розчину

Концентрат слід розводити у 0,9 % розчині NaCl до кінцевої концентрації від 0,5 мг/мл до 4 мг/мл. Об'єми інфузії, що відповідають масі тіла пацієнта, див. Таблиця 1.

- Продезінфікуйте ковпачок/отвір одного пакета 0,9 % розчину NaCl хлоргексидином і дайте висохнути.
- Вставте голку в ковпачок пакета для інфузій і відберіть об'єм 0,9 % розчину NaCl, еквівалентний об'єму концентрату ЛЗ МІОЗИМ, який необхідно додати. 1 мл отриманого розчину відповідає 5 мг призначеної дози ЛЗ МІОЗИМ.
  - Наприклад, якщо призначена доза становить 1200 мг для пацієнта з масою тіла 60 кг, об'єм розведеного ЛЗ МІОЗИМ становить  $1200 \text{ мг} / 5 \text{ мг/мл} = 240 \text{ мл}$ . Тому з пакета слід відібрати 240 мл 0,9 % розчину NaCl.
- Видаліть повітря з пакета для інфузій.
- Повільно наберіть у шприц по 10 мл (що відповідає 50 мг) з кожного флакона концентрату ЛЗ МІОЗИМ.
- Концентрат слід додавати повільно та безпосередньо в 0,9 % розчин NaCl. Слід уникати утворення піни або збовтування пакета для інфузій. Слід уникати потрапляння повітря до пакета для інфузій.

- У наведеному вище прикладі в пакет для інфузій додають 240 мл концентрату ЛЗ МІОЗИМ.

- Змішайте розчин в пакеті для інфузій, обережно перевертаючи або зминаючи пакет для інфузій. Його не слід струшувати.
- Слід захищати пакет для інфузій від впливу тепла або вібрації та вводити відразу після розведення.
- Після розведення рекомендується негайне застосування. Проте було підтверджено хімічну та фізичну стабільність під час застосування протягом 24 годин при температурі від 2 °C до 8 °C при зберіганні в захищеному від світла місці.

#### **4.1.5 Спосіб застосування**

- Після розведення ЛЗ МІОЗИМ приєднайте трубку до пакета для інфузій і видаліть повітря.
- Приєднайте до пакета для інфузій вбудований фільтр із розміром пор 0,2 мкм з низьким зв'язуванням білка. Цей етап дозволяє уникнути ненавмисного потрапляння часточок під час приготування.
- Заповніть систему для інфузій розведеним розчином ЛЗ МІОЗИМ під дією сили тяжіння та під'єднайте систему для інфузій до венозного доступу пацієнта.
- Перед початком інфузії перевірте пульс, артеріальний тиск, частоту дихання та температуру тіла пацієнта.
- Початкова швидкість інфузії не повинна перевищувати 1 мг/кг маси тіла на годину, щоб мінімізувати ризик розвитку інфузійних реакцій. Якщо інфузія добре переноситься, поступово збільшуйте швидкість інфузії (на 2 мг/кг маси тіла на годину (додаткову інформацію див. Таблиця 1).
- Після завершення інфузії систему для внутрішньовенного введення слід промити 0,9 % розчином NaCl з тією ж швидкістю, щоб видалити залишки ЛЗ МІОЗИМ з трубки.

- Від'єднайте систему для інфузій від венозного доступу пацієнта та витягніть голку. Утилізуйте всі витратні матеріали відповідно до вимог законодавства.
- ЛЗ МІОЗИМ не слід вводити одночасно з іншими лікарськими засобами для внутрішньовенного введення.

Процес інфузії та будь-які спостереження повинні бути задокументовані в журналі реєстрації або подібному документі.

#### Таблиця 1. Об'єми інфузії та поступове збільшення швидкості інфузії.

Поступове збільшення швидкості інфузії здійснюється кожні 30 хвилин і може бути розглянуто тільки за відсутності інфузійних реакцій. Швидкість інфузії вказана в одиницях мл/год відповідно до запропонованого загального об'єму інфузії. Дотримуйтесь рекомендацій лікуючого лікаря щодо швидкості та об'єму інфузії.

Для розрахунку зміни одиниць швидкості було використано таку формулу:

$$\text{Швидкість інфузії (мл/год)} = \frac{\text{швидкість інфузії} \left( \frac{\frac{\text{мг}}{\text{кг}}}{\text{год}} \right) * \text{об'єм інфузії (мл)}}{\text{доза ЛЗ МІОЗИМ (мг/кг)}}$$

| МАСА ТІЛА<br>ПАЦІЄНТА (кг) | ЗАГАЛЬНИЙ<br>ОБ'ЄМ<br>ІНФУЗІЇ (мл) | ЕТАП 1<br>1 мг/кг/год | ЕТАП 2<br>3 мг/кг/год | ЕТАП 3<br>5 мг/кг/год | ЕТАП 4<br>7 мг/кг/год |
|----------------------------|------------------------------------|-----------------------|-----------------------|-----------------------|-----------------------|
| 1,25–10                    | 50                                 | 3 мл/год              | 8 мл/год              | 13 мл/год             | 18 мл/год             |
| 10,1–20                    | 100                                | 5 мл/год              | 15 мл/год             | 25 мл/год             | 35 мл/год             |
| 20,1–30                    | 150                                | 8 мл/год              | 23 мл/год             | 38 мл/год             | 53 мл/год             |
| 30,1–35                    | 200                                | 10 мл/год             | 30 мл/год             | 50 мл/год             | 70 мл/год             |
| 35,1–50                    | 250                                | 13 мл/год             | 38 мл/год             | 63 мл/год             | 88 мл/год             |
| 50,1–60                    | 300                                | 15 мл/год             | 45 мл/год             | 75 мл/год             | 105 мл/год            |
| 60,1–100                   | 500                                | 25 мл/год             | 75 мл/год             | 125 мл/год            | 175 мл/год            |
| 100,1–120                  | 600                                | 30 мл/год             | 90 мл/год             | 150 мл/год            | 210 мл/год            |

## 4.2 РОЗПІЗНАВАННЯ ТА ЛІКУВАННЯ ПОБІЧНИХ РЕАКЦІЙ

### 4.2.1 Розпізнавання побічних реакцій

Найчастішими побічними реакціями, про які повідомляють, є інфузійні реакції, незалежно від місця проведення інфузій — в лікарні або в іншому відповідному амбулаторному закладі.

Інфузійна реакція - це будь-яка побічна реакція, що виникає під час інфузії або протягом кількох годин після інфузії та потенційно має причинно-наслідковий зв'язок із введенням ЛЗ МІОЗИМ. Пов'язані реакції, що відбуваються після зазначеного періоду після інфузії, можуть розглядатися як інфузійні на розсуд репортера.

Інфузійні реакції можуть виникнути будь-коли під час та/або протягом кількох годин після інфузії та більш імовірні при вищій швидкості інфузії.

Хоча більшість реакцій у ході клінічних досліджень та у період післяреєстраційного застосування було оцінено як легкого та середнього ступеня тяжкості, у деяких пацієнтів під час інфузії ЛЗ МІОЗИМ розвинулись реакції гіперчутливості, включно з анафілактичним шоком та/або зупинкою серця, що потребувало вжиття заходів для підтримки життя. Реакції зазвичай виникали невдовзі після початку інфузії. Повний опис побічних реакцій дивіться в інструкції для медичного застосування.

**Інфузійна реакція може виникати у пацієнтів після попереднього лікування жарознижувальними, антигістамінними лікарськими засобами або стероїдами.**

Повну інформацію про безпеку ЛЗ МІОЗИМ дивіться в інструкції для медичного застосування.

#### **4.2.2 Лікування побічних реакцій**

**ССОЗ, що проводить інфузійну терапію, має дотримуватися заходів, зазначених в індивідуальному плані невідкладної медичної допомоги, розробленому лікуючим лікарем.**

Більшість зареєстрованих інфузійних реакцій та реакцій гіперчутливості були легкого або середнього ступеня тяжкості та лікувалися відповідно до клінічної практики (додаткову інформацію див. у інструкції для медичного застосування).

Якщо під час інфузії в домашніх умовах у пацієнта виникають інфузійні реакції, включно з реакціями гіперчутливості та анафілактичними реакціями, процес інфузії слід негайно припинити, але венозний доступ не слід видаляти; слід дотримуватися заходів, зазначених в індивідуальному плані невідкладної медичної допомоги, розробленому лікуючим лікарем в залежності від тяжкості реакції, тобто припинити тимчасово або повністю та за необхідності почати відповідне медикаментозне лікування.

У разі розвитку побічних реакцій ССОЗ , що проводить інфузійну терапію, негайно зв'язується з лікуючим лікарем та/або телефонує за номером служби невідкладної медичної допомоги. ССОЗ , що проводить інфузійну терапію, документує побічні реакції в журналі реєстрації або подібному документі та повідомляє про побічні реакції, включно із помилками при застосуванні лікарського засобу при проведенні інфузії в домашніх умовах, щоб забезпечити своєчасне та точне інформування місцевих органів охорони здоров'я та компанії «Санофі» протягом 24 годин.

#### **4.3 ПОВІДОМЛЕННЯ ПРО ПОБІЧНІ РЕАКЦІЇ**

Відповідно до вимог Порядку здійснення фармаконагляду, затвердженого наказом Міністерства охорони здоров'я України від 27 грудня 2006 року № 898, зареєстрованого в Міністерстві юстиції України 29 січня 2007 року за № 73/13340, слід повідомляти про усі підозрювані побічні реакції до Державного експертного центру МОЗ України за посиланням: <https://aisf.dec.gov.ua>.

Також інформацію щодо підозрюваних побічних реакцій ви можете надавати у відділ фармаконагляду компанії Санофі за електронною адресою: [Pharmacovigilance-UA@sanofi.com](mailto:Pharmacovigilance-UA@sanofi.com). Повідомляючи про будь-які підозрювані побічні реакції, надавайте за можливості якомога більше інформації, такої як назва лікарського засобу та номер серії, інформацію про пацієнта та репортера, супутні захворювання та супутні лікарські засоби тощо.

У разі виникнення будь-яких питань або потреби у додатковій інформації про лікарські засоби, будь ласка, звертайтеся у службу з питань забезпечення медичною інформацією ТОВ «Санофі-Авентіс Україна», Україна: тел: +380 44 354 20 00, e-mail: [Medinfo.Ukraine@sanofi.com](mailto:Medinfo.Ukraine@sanofi.com).